

ПСЕВДО-ТРОМБОТИЧЕСКАЯ МИКРОАНГИОПАТИЯ У РЕБЕНКА РАННЕГО ВОЗРАСТА С ДЕФИЦИТОМ ВИТАМИНА В12

Абасеева Т.Ю.

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Московский государственный медико-
стоматологический университет имени А.И. Евдокимова» Министерства
здравоохранения Российской Федерации.

Детская городская клиническая больница святого Владимира
Департамента здравоохранения Москвы.

Генералова Г.А.

Детская городская клиническая больница святого Владимира
Департамента здравоохранения Москвы.

Российская медицинская академия непрерывного профессионального
образования.

Эмирова Х.М.

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Московский государственный медико-
стоматологический университет имени А.И. Евдокимова» Министерства
здравоохранения Российской Федерации.

Детская городская клиническая больница святого Владимира
Департамента здравоохранения Москвы.

Музуров А.Л.

Детская городская клиническая больница святого Владимира
Департамента здравоохранения Москвы.

Российская медицинская академия непрерывного профессионального
образования.

Попа А.В.

Детская городская клиническая больница святого Владимира
Департамента здравоохранения Москвы.

Федеральное государственное автономное образовательное учреждение
высшего образования «Российский национальный исследовательский
медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Министерства
здравоохранения Российской Федерации.

Мстиславская С.А.

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Московский государственный медико-
стоматологический университет имени А. И. Евдокимова»

Министерства здравоохранения Российской Федерации.
Детская городская клиническая больница святого Владимира
Департамента здравоохранения Москвы.



Панкратенко Т.Е.

*Детская городская клиническая больница святого Владимира
Департамента здравоохранения Москвы.*

*Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской
области «Московский областной научно-исследовательский клинический
институт им. М.Ф. Владимирского».*

ВВЕДЕНИЕ

Тромботическая микроангиопатия (ТМА) – жизнеугрожающее состояние, требующее неотложной терапии. Клинико-лабораторный симптомокомплекс ТМА включает неиммунную микроангиопатическую гемолитическую анемию (МАГА: снижение гемоглобина, повышение ЛДГ, снижение гаптоглобина, шизоцитоз, ретикулоцитоз, проба Кумбса отрицательная), тромбоцитопению (потребление тромбоцитов в тромбах микроциркуляторного русла) и ишемическое повреждение органов-мишеней (почки, ЦНС, ЖКТ и др.). В раннем детском возрасте ведущей причиной ТМА является гемолитико-уремический синдром (ГУС), ассоциированный со шига-токсином (типичный ГУС), значительно реже – атипичный ГУС, обусловленный дисрегуляцией системы комплемента и др. (ГУС, ассоциированный с пневмококковой инфекцией, тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП), ТМА, ассоциированная с метилмалоновой ацидезией и гипергомоцистеинемией (нарушение внутриклеточного метаболизма кобаламина). Дефицит витамина В12 (кобаламина) также способен приводить к развитию ТМА-подобной клинической картины.

ПАЦИЕНТЫ, МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Пациент 1 года, госпитализированный в стационар с манифестацией инфекционного заболевания (кишечная дисфункция и острый пиелонефрит), у которого был выявлен симптомокомплекс ТМА.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Ребенок 1 года госпитализирован в стационар с жалобами на диарею и лихорадку до 40°C. Мальчик от 2-й нормальной беременности, 2-х срочных родов, МТ при рождении 3050 г, длина 50 см. На грудном вскармливании, прикорм не вводили. Не привит по желанию матери. Заболел 2 недели назад с появления кишечной дисфункции (зеленый, вязкий стул), за 4 дня до госпитализации – субфебрилитет 37,3°C, в день госпитализации лихорадка до 39,6°C с ознобом. При осмотре: длина тела 74 см (19 перцентиль), вес 8,4 кг (8 перцентиль), вялый, бледный, сыпи нет, фебрильно лихорадит, сознание не нарушено. Катаральный синдром не выражен. При обследовании в общем анализе крови выявлено: НВ-63г/л, макроциты, ЦП-1,1, WBC- 3,86 тыс/мкл, PLT- 58 тыс/мкл, шизоциты-10%,

ретикулоциты 3‰. Проба Кумбса отрицательная. В анализе мочи: протеинурия-0,3г/л, лейкоцитурия-50-70 в п/зр, кетонурия. По данным б/х крови: креатинин-42мкмоль/л, ЛДГ-895Ед/л (81-234), гаптоглобин-0,02мг/л (0,3-2,0), СРБ-185мг/л. В коагулограмме выраженная гипокоагуляция (ПТА-17%; МНО-3,3), гиперфибриногенемия 5,55г/л, D-димер-493нг/мл (0-250). При нейросонографии диагностирована лентикостриарная ангиопатия. При УЗИ почек выявлена 2-сторонняя пиелозктазия, признаки пиелита. Диагностирован острый пиелонефрит, начата антибактериальная терапия. Проведена гемотрансфузия с целью коррекции анемии, инфузия СЗП и введение менадиона с целью коррекции коагулопатии. Совокупность клинико-лабораторных данных позволили заподозрить ТМА, генез которой был не ясен. Исключены инфекционные причины (бак. исследование крови, мочи, кала, мазков из носа и зева, РПГА, ПЦР-диагностика вирусных инфекций), исключена ТТП как причина ТМА – уровень ADAMTS13 – 138%. Функция почек не была нарушена и диагноз атипичный ГУС был маловероятен. Учитывая вид питания ребенка (исключительно грудное молоко), гипотрофию, сочетание МАГА с макроцитозом и низким уровнем ретикулоцитов с тромбоцитопенией и лейкопенией, заподозрено нарушение метаболизма витамина В12 в качестве причины ТМА. С целью верификации диагноза исследован уровень В12 – 127 пг/мл (норма: 211-911), уровень гомоцистеина – 49,7 мкмоль/л (норма: 5-12), выполнена tandemная масс-спектрометрия (ТМС) сухих пятен крови для исключения метилмалоновой ацидемии. Таким образом, причиной ТМА явился дефицит витамина В12, который привел к гипергомоцистеинемии. Начато лечение: в/м инъекции цианкобаламина по 1 мкг/сут – 5 дней. Контрольный анализ крови продемонстрировал нормализацию уровня тромбоцитов 348 тыс/мкл, шизоцитов – 0%, повышение уровня лейкоцитов и нормализацию ЛДГ.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В данном случае у ребенка имела место псевдо-ТМА (гематологические симптомы без органной дисфункции), вследствие дефицита В12, связанного с нерациональным питанием. В12 обеспечивает эффективный эритро-, лейко- и тромбоцитопоз в костном мозге, а также синтез нейротрансмиттеров и миелинизацию ЦНС. При дефиците В12 неэффективный эритропоз приводит к образованию нестойких макроцитов, склонных к гемолизу (имитация МАГА), что в сочетании с тромбоцитопенией (неэффективный тромбопоз) будет имитировать ТМА. Необходимо обращать внимание на возможную лейкопению, низкий уровень ретикулоцитов, несмотря на гемолиз и сопутствующие неврологические симптомы. Для детей, получающих только грудное молоко очень важен рацион питания мамы и её В12-статус, что особенно



важно для мам-веганов. Дефицит/нарушение метаболизма В12 должны рассматриваться как возможная причина ТМА у всех детей и подростков. В некоторых случаях, нарушения метаболизма В12 могут сопутствовать другим причинам ТМА и препятствовать наступлению гематологической ремиссии.